Lane Medical Library

Aus der Dermatologischen Universitäts-Poliklinik München.

Cutis laxa mit leichter Vulnerabilität abnormer Narbenbildung und Hyperflexibilitas.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde
einer hohen medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität in München

vorgelegt von

Hans Backmann

Hildesheim.

München, Juli 1929

Druck der Salesianischen Offizin.

Aus der Dermatologischen Universitäts-Poliklinik München.

Cutis laxa mit leichter Vulnerabilität abnormer Narbenbildung und Hyperflexibilitas.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde
einer hohen medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität in München

vorgelegt von

Hans Backmann

Hildesheim.

München, Juli 1929

Druck der Salesianischen Offizin.

Literaturverzeichnis.

Arndt, Purpura chronica.
Berl. Dermatol. Ges. Stzgs. Ber. v. 9. XII. 24, Z. f. H. Bd. 16 1925.

Arzt, Zur Pathologie der elastischen Gewebe der Hand.
Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. 118, 1913.

Back, Purpura chronica.
Schles. Derm. Ges. Breslau Sitzungsber. 8. V. 26, Z. f. H. 1926.

Beidinger, Über tabische Gelenkerkrankungen. Wien 1896.

Charcot, Arthropathie syringomyélique Progr. méd. 1893.

Cohn, Demonstration einer Patientin mit Gummihaut „Cutis laxa" und eigentümlichen zirkumscripten Hautveränderungen, braunroten eindrückbaren Erhebungen.
Verhandl. d. deutsch. dermat. Ges. 1906.

Czerny, Über neuropathische Gelenkaffektionen. von Langenbeck's Archiv Bd. 34, H. 2 1886.

Capurro, Cutis laxa, Hämatome, Handatrophien, Muskelhypotonie, schlaffe Gelenke.
Arch. latino-americ. de pediatria Bd. 20. Z. f. H. Bd. 24 1927.

Danlos, Ein Fall von Cutis laxa.
Referent im Archiv für Dermatologie.

Drews, P. Cutis laxa mit Blutgefässerweiterungen.
Inaugural-Diss. Bonn 1914.

Dobrosworskaja, Cutis hyperplastica.
Iswiestia Douskowo Universitate IV. 1924, Zentr. f. H. Bd. 15 1924.

Feer, Lehrbuch der Kinderheilkunde Jena 1926.

Finger, Beitrag zur Ätiologie der Purpura und des Erythema multiform.
Arch. f. Derm. 1893.

Gans, O. Histologie der Hautkrankheiten Berlin 1925.

Gans, O. Über die Beziehungen von Hautveränderungen zu den Störungen der endokrinen Drüsen.
Z. f. H. Bd. 12 1924.

Gotmann, C. Chronische rezidivierende Purpura und Neigung zu akuter Geschwürbildung.
Z. f. H. Bd. 26 1928.

Hirsfelddowa, H. und W. Sterling, Konstitutionelle Mesenchymosen.
Pedjatrja polska Bd. 4 H. 3 1924 Z. f. H. Bd. 16 1925.

Hohmann, Über Pseudarthrosen und durch Knochendefekte bedingte Schlottergelenke.
M.M.W. 1919, Nr. 19.
Immermann, Morbus macul.
W. Ziemssens Handbuch Bd. XIII.
Jarisch-Matzenauer, Die Hautkrankheiten, Wien 1908.
Jördens, Über eine seltene Kombination von Syringomyelie mit Cutis laxa und Hyperflexibilität.
Med. Klinik 1909.
Kaposi, Lehrbuch, Pathologie und Theraphie der Hautkrankheiten, IV. Auflage 1893.
Katsch, Purpura mit und ohne Thrombopenie
Münch. med. W. 1918 Nr. 33.
Kindler, W. Zur Frage der Purpura traumatica
Münch. Med. Wochenschr. 75 Nr. 19, 1928.
Kopp, Demonstration zweier Fälle von Cutis laxa
Münch. Med. Wochenschr. 1888.
Kozevnikov, P. Cutis laxa. Venerologija i dermatologija.
Z. f. H. Bd. 20 1926.
Krauss, E. Über purpura. Heidelberg 1883.
Kroll, L. L. Zur Pathogenese der Cutis laxa.
Zeitschr. f. die ges. Neur. u. Psych. Bd. 105 H. 1/2. 1926.
Kassowitz, Myxödem. Mongolismus und Mikromelie. Wien 1902.
Löwenthal, S. und F. Juliusberg, Weichheit des Knorpelgewebes und Cutis laxa-ähnliche Hautveränderungen, beginnend mit dem Einsetzen der Menses bei Hypoplasie der weiblichen Genitale.
Zentr. Bl. f. H. Bd. 18, 1925
Lommel, F. Erkrankungen der Muskeln, Gelenke und Knochen.
Handb. d. inn. Med. 1926.
Letzerich, L. Untersuchungen und Beobachtungen über die Ätiologie und die Kenntnis der Purpura haemorrhagica (Morbus macul. Werlhof)
Leipzig 1889.
Lehndorf, H. Zur Pathogenese und Systematik der Purpuraerkrankungen.
Wiener klin. Wochenschr. J. 38 H. 25.
Lewin. Cutis laxa.
Allg. Med. Zentr. Ztg. 1892.
Lexer, E. Allgemeine Chirurgie, Stuttgart, 1922.
Meirowski, Cutis hyperelastica.
Kölner Derm. Ges. Zentr. Bl. f. H. Bd. 24, 1927.
Du Mesnil, Beitrag zur Anatomie und Ätiologie einiger Hautkrankheiten.
Würzburg 1890.
Ohmann — Du Mesnil, Cutis elastica, internat. med. Mag. 1892.
Pulvermacher, L. Hautkrankheiten und innere Sekretion, Berlin 1927.

Raspi, M. Di un caso di cutis laxa.
Zentr. Bl. f. H. Bd. 26 1928.
Salustri, E. Un caso di fibro pigmentazioni generalizzate e cutis laxa di Alibert.
Giorn. di clin. med. J. 2 H. 4 1921 Z. B. f. H. 1021.
Schubert, Cutis Laxa.
Zeitschr. f. H. Bd. 16 1925.
Schwimmer, Cutis laxa.
Deutsch. Med. W. 1893
Seifert, Über Cutis laxa.
Zentr. B. f. klin. Med. 1890,
Siegert, F. Der Mongolismus.
Ergebnisse der inn. Med. und Kinderheilk. Bd. 6 1910.
Siegert, F. Der Chondrodystrophische Zwergwuchs (Mikromelie),
Erg. d. inn. Med. und Kinderheilk. B. 8 1912
Stiller, Die asthenischen Konstitutionskrankheiten. Stuttgart 1907.
Siemens, W. Konstitutions- und Vererbungspathologie.
Tschernogudow, Cutis laxa mit Epilepsie
Monatshefte für prakt. Derm. 1892.
Tschernogudow, Cutis laxa.
Referat im Jahresber. über die Fortschritte der Medizin.
Unna, Cutis hyperelastika. Hystopathologie 1894
Vaglio, R. Un caso di cutis laxa.
Pediatria J. 31 H. 6 1923.
Valk, J. W. van der Cutis hyperelastica.
Nederlandsch Tijdschr. v. geneesk J. 70 Z. f. H. Bd. 23 1927.
Vogel, K. Zur Pathologie des Bindegewebes.
Münchn. Med. Wochenschr. Nr. 31 1905.
Vogel, K. Die allgemeine Asthenie des Bindegewebes in ihren Beziehungen zur Wundheilung und Narbenbildung.
Münch. Med. Wochenschr. Nr. 16 1923.
Weber, Chalasodermia or „loose skin“ and its relationschip to subcutaneous fibroms, or calcareous nodules etc.
Urol. a. cut. review Bd. 27 1923.
Werther, Endokrine Zusammenhänge bei Hautkrankheiten.
Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. 151 1926.
Weygandt, W. Über mongoloide Degeneration.
Med. Klinik J. 23 Nr. 20 1927.
Wiener, K. Gummihaut (Cutis laxa) mit dominanter Vererbung.
Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. 148 H. 3 1925.
Williams, Cutis laxa
Monatshefte für praktische Derm. 1892.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153721_0259

Nach einer ersten Veröffentlichung im Katalog de College of Surgeous of London Museum Dermatologg vom Jahre 1657 wurden immer wieder einzelne Fälle von einer höchst eigenartigen Hautanomalie berichtet, die als Cutis laxa oder Gummi-Haut bezeichnet wird. Ursprünglich verstand man unter Cutis laxa eine krankhafte Veränderung, bei der die Haut in langen Falten abziehbar war. Später hat man unter dem gleichen Namen Fälle beschrieben, die nur die eine oder andere Eigenschaft aufwies. Weber unterschied neuerdings drei Arten der losen Haut nach den äusseren Erscheinungsformen an der Haut selbst. Beim ersten Typ fühlt sich die Haut weich an, sie ist exzessiv elastisch, sie lässt sich in abnorm hohen Falten von ihrer Unterlage emporheben und kehrt sofort nach dem Loslassen von selbst, ohne sonst eine Änderung erkennen zu lassen, in ihre frühere normale Lage zurück. Beim zweiten Typ hängt die Haut der befallenen Stelle wie ein schlaffer Beutel über der in der Umgebung normalen Haut herab. Einmal gedehnt, bleibt sie verändert, ihre Elastizität ist verloren gegangen. Der dritte Typ nimmt eine Zwischenstellung ein. Die Haut ist nicht enorm elastisch und abhebbar, sondern nur sehr locker und abnorm verschieblich auf ihrer Unterlage.

Der Fall von Cutis laxa, der am 7. Februar 1928 in der Münchener Dermatologischen Poliklinik zur Beobachtung kam, stellt einen Typ der ersten Kategorie nach Weber, nämlich der hyperelastischen Form dar, und zwar war hier die Anomalie so hochgradig und generalisiert, dass eine ausführliche Beschreibung von Interesse sein dürfte. Neben der merkwürdigen Hautveränderung bot der Fall eine Fülle mannigfaltiger krankhafter Erscheinungen, sowohl an der Haut als auch am Bewegungsapparat, nämlich eine ausserordentliche Vulnerabilität des Intugements, eine eigenartige Narbenbildung und eine enorme Überstreckbarkeit fast aller Gelenke.

Ich möchte im Rahmen dieser Veröffentlichung eingehen auf die Beziehung dieser Symptome zur Cutis laxa, ob es sich um

zufällige Begleiterscheinungen handelt, oder ob sie dem Krankheitsbilde zuzurechnen sind. Bei dieser Erwägung wird man immer wieder vergleichen müssen mit ähnlichen Symptomen anderer Krankheitseinheiten, insbesondere im Hinblick auf Entstehungsmechanismus und Genese der einzelnen Anomalien. Bei dieser objektiven Parallelstellung nur der Symptome wird sich vielleicht herausstellen, ob und inwieweit eine Vergleichsmöglichkeit oder gar Verwandtschaft der Cutis laxa mit anderen einheitlichen Krankheitsbildern besteht. Anschliessend an diese Untersuchungen möchte ich im letzten Teil der Arbeit auf die Aetiologie der Cutis laxa eingehen. Die Heranziehung des einen oder anderen einschlägigen Falles aus der Literatur wird die Untersuchung erleichtern und die Ergebnisse illustrieren. Über den Fall, den ich im folgenden ausführlich beschreiben möchte, liegen eingehende Untersuchungen aus der Kinder- und medizinischen Poliklinik München vor.

Die Krankengeschichten wurden mir liebenswürdigerweise überlassen; dank der Güte von Herrn Professor Siemens hatte ich Gelegenheit, die Hautveränderung und Gelenkanomalien unseres Patienten selber zu sehen und eingehend zu studieren.

Krankengeschichten der Kinder-Poliklinik.

28. V. 26: 12-jähriger Patient. Der Junge ist auf eine Stufe gefallen und hat sich das rechte Knie aufgeschlagen. Oberhalb des rechten Knies ca. 5 cm grosse klaffende Fleischwunde. An den Extremitäten zahlreiche Narben. Am 25. Juni ist die Wunde abgeheilt.

1. X. 26. Vor vier Tagen an einem Pfahl gestossen; Rissquetschwunde am linken Unterschenkel. 5. X. Wunde granuliert schön. Hauptdiagnose: Cutis laxa.

5. XII. 27. Vater und Mutter gesund. Ein Bruder ebenfalls gesund. Patient hat bisher keine wesentlichen Krankheiten durchgemacht. Wird von seinem Lehrmeister hereingebracht, zur Entscheidung, ob der Patient in der Lehre (Spengler) bleiben kann oder nicht. Er kann nicht zeichnen, rechnen und tragen.

Befund: Länge 1,56 m; Gewicht 48 kg. Kräftig gebauter Junge, über den Ellbogen und Kniescheiben ist die Haut verdünnt, schlaff, gedehnt und gerötet. Über den beiden Unterschenkelvorderflächen multiple verschiebliche weisse Narben verschiedener Grösse. Auf der Stirne einige alte Narben von $^1/_2$—1 cm Länge. Am Kinn ebenfalls einige Narben. — Wassermann-Reaktion negativ.

13. XII.: Der Patient gibt an, dass er vor Jahren einige Male umgefallen ist, dabei sei er für kurze Zeit „weggewesen". Der Meister des Patienten gibt an, dass der Junge vergesslich ist, behält nichts, kann den Hammer in der Hand nicht festhalten, stolpert oft ohne Grund.

17. XII. Am linken Schienbein ein Haematom, in der Mitte bläulich, sonst gelblich verfärbt. Vor sechs Tagen am 11. XII. angeblich durch Stoss entstanden. Schmerzen in der rechten Leistengegend, hinkt mit dem rechten Bein. Leistengegend druckempfindlich, besonders Gegend des Femurkopfes. Bewegungen im Hüftgelenk schmerzhaft.

Am Mittwoch Ohnmachtsanfall in der Schule im überheitzten Zimmer. Hat öfters Ohnmachtsanfälle, meist in schlecht ventilierten Räumen; bleibt weg, wenn er rasch in die frische Luft geht. Bei dem Ohnmachtsanfall habe er sich gestossen, ohne sich stärkere Wunden zugezogen zu haben. Der Vater des Kindes hatte mit ca. 10 Jahren öfters Krämpfe und Anfälle, jetzt nicht mehr; nur Schwindelgefühl in vollen Räumen.
Bluter-Anamnese in der Familie besteht nicht.

22. XII.: Zunehmende Schmerzen in der rechten Leistengegend, dort Spannung und Vorwölbung, nicht gerötet, kann kaum mehr gehen.
Patient hat eine langsame verwaschene Sprache.
Lunge und Herz o. B.
Pirquet: stark positiv.
Lebhafte Reflexe.
Hauptdiagnose: Cutis Laxa. Nervenleiden?

14. XII. 27. Neurologischer Status: Über beiden Knien und beiden Unterschenkeln (Tibiakanten) finden sich ausgedehnte strahlige, teils derbe, teils sehr dünne reaktionslose Hautnarben, die von häufigem Fallen herrühren sollen. Auch über der Stirnhaut multiple schnittförmige kleine Hautnarben. Die ganze Körperhaut fühlt sich sonderbar gummiartig, ohne derbfibröse Beschaffenheit an; sie ist in dicken Wülsten abhebbar. Keine muskuläre Übererregbarkeit; kein Chvostek, Gebiss tadellos. Als auffälligster Befund: Die ausserordentliche Überstreckbarkeit an allen Gelenken, besonders an den kleinen Gelenken von Hand und Fuss beiderseits.
Keine Gangstörung, insbesondere keine cerebellare.

16. XII. Taxie, Tiefensensibilität in Ordnung. Motilität: ausserordentliche Überstreckbarkeit und Schlottrigkeit der Gelenke. Grobe Kraft o. B. Sensibilität für alle Qualitäten einwandfrei o. B. (Auch Rücken). Reflexe sämtlich in Ordnung, keine pathologischen Reflexe.
Röntgenaufnahmen der Gelenke und zwei Schädelaufnahmen o. B.

17. XII. Angaben der Mutter: Patient ist normal geboren, war 10 Monate im Säuglingsheim, hatte viel mit Husten zu tun. Als Kind Diphterie, Masern, kein Zahnfraisen, keine Rachitis. Bettnässen ab und zu bis jetzt. Öfters Ohnmachtsanfälle, seit dem 4. oder 5. Lebensjahre. Der Junge stolpere viel, falle oft hin und schlüge sich viel auf. Mit 13 Jahren Mittelohrentzündung. In der Schule nicht aufgeweckt, nicht gut vorwärtsgekommen. Der Lehrer habe gesagt, dass der Junge Verständnis gebrauche, gut gemahnt werden müsse.
Einschlafen nachts schlecht, viele Träume, steht schlafend auf, spricht dabei. Apettit sehr wechselnd.
Die Überstreckbarkeit der Gelenke schon seit frühester Jugend. Patient ist willig zuhause, gutartig, klagt wenig, sagt nichts, wenn er gefallen ist. Patient stösst sich, seit er in der Lehre ist

noch öfter und leichter auf als früher, wobei die Blutung schwer zum Stillstand kommt. Er wurde zweimal auf der Schule, ferner in letzter Woche einmal ohnmächtig, ohne Krämpfe.

11. I. 28. Seit Mitte Dezember zunehmende Schmerzen in der rechten Leistengegend. Auf der Chirurgischen Abteilung wurde eine Coxitis festgestellt. Die Kinderärzte hatten Verdacht auf Werlhofsche Krankheit, die abgelehnt wurde.

Untersuchungsbefund der Dermatologischen Abteilung.

Gut genährter und normal gebauter Bursche, die Haut ist rosig und fühlt sich überall eigentümlich weich und samtartig an. Sie lässt sich allerorts in abnorm langen Falten von ihrer Unterlage sehr leicht abheben und kehrt sofort nach dem Loslassen in ihre ursprüngliche Lage zurück, ohne eine Falte zurückzulassen. In Zahlen ausgedrückt ergibt sich ungefähr folgendes Bild:

Die behaarte Kopfhaut ausserordentlich leicht verschieblich und überall ungefähr 1—1½ cm abhebbar. Scheitelhaut bildet bei seitlichem Druck Falten wie bei Verticis gyrata.

Stirnhaut 1,8 cm
Supraorbitalrand 2,7 cm
Nasenrücken 1,5—2 cm
Ohrläppchen, sehr lang ausziehbar
Wangenhaut 3,5 cm
Wangenschleimhaut, ebenfalls enorm abhebbar
Über den Sternocleidomastoidei 3 cm
Über der Schilddrüse 4 cm
Auf der Schulter 3 cm
Am Nacken 2,5 cm
In der Achselhöhle 5,5 cm
Über der Fossa infraclavicularis 3 cm
Auf der Brust 5 cm
An der Aussenfläche des Oberarms 4,5 cm
Innenfläche des Oberarms 5 cm
Am Ellbogen 6,5 cm

In der Ellenbeuge 2,5cm
Unterarmaussenfläche 4cm
Unterarminnenfläche 4,2cm
Über dem Handgelenk (dorsal) 3cm
Handrücken 2,5cm
Planum der Hand 1,8cm
An den Fingerrücken 1,5cm
Über dem Schulterblatt 4,5cm — 5,0cm
Zwischen den Schulterblättern über der Wirbelsäure 5,0cm
In der Lendengegend 4cm
Linea alba, zwischen Nabel und Schwertfortsatz 3cm
Unter dem Nabel 2,5cm
Regio umbilicalis 4cm
Inguinalgegend 4cm
Mons pubis 3cm
Genitale stark entwickelt, sehr langer Penis mit enormer Vorhaut (Praeputium 3,5cm) sehr schlaffes, langes Scrotum.
Über den Glutaei 6,5cm
Über den Trochanteren 3,5cm
Beugeseite der Oberschenkel 3,0cm
In der Kniekehle bei halbgebeugtem Knie 4,5cm
Mitte der Oberschenkel, Streckseite 4,5cm, seitwärts 3,5cm
Über der Kniescheibe 6,5cm — 7cm
Über der Tuberositas tibiae 5,0cm
Über dem Fibulaköpfchen 4,5cm
Condylus medialis 4cm
Mitte der Tibiakante 3,5cm
Über der Mitte des Peroneus 4cm
Mitte der Wade 2cm
Unterschenkel, Innenseite 3cm
Über den Malleoren 2,5cm
Dorsum pedis 2,3cm
Auf den Zehen nicht so stark, kaum 1cm
Über Calcaneus 1,5cm
Fußsohle 1,2cm

An der Stirne viele deprimierte bis $2^1/_2$cm lange breite Narben, stellenweise hell und erhaben, die auf der Unterlage gut verschieblich sind. Am Ellenbogen schlaffer Hautwulst, Haut ausserordentlich dünn, livid verfärbt und von schwammigartigem Aussehen, mit zahlreichen kleinen Narben versehen; besonders rechts ein ungefähr talergrosses tumorähnliches Gebilde mit analogen Narben. Die Haut bildet Falten, die stehen bleiben, wenn sie erhoben werden in gut $^1/_2$cm Höhe. Das Unterhautfettgewebe fehlt an diesen Stellen vollkommen. An der Aussenfläche der beiden Unterarme, links etwas stärker als rechts, zahlreiche, teils strich-, teils linsenförmige bis pfennigstückgrosse livid aussehende Narben mit sehr dünnem Hautüberzug. Am Dorsum der Hand ebenfalls verschiedene Narben, über beiden Kniescheiben ist die Haut ähnlich gefaltet wie am Ellenbogen, aber mehr flächenhaft, atrophisch, glatt und glänzend, mit Überpigmentierung am Rand und stellenweise braunbläulichen Blutextravasaten rechts, links ausserdem reiskorngrosse Kruste. Die beschriebene Veränderung ist 7cm hoch und 6cm breit, mit sehr zahlreichen grösseren und kleineren breiten Narben bedeckt, von schwammigartigem Eindruck. Über der vorderen Tibiafläche ungefähr in 20cm langer Ausdehnung, flächenhaft 6—8cm breite atrophische, teils depigmentierte, teils lividrote Herde, dazwischen normal aussehende Haut. Über beiden Fersen markstückgrosse, matt, lividrote teigige Schwellung mit rauher, leicht schuppender Oberfläche.

Zwischen 9. und 10. Rippe in der Axillarlinie ein $4^1/_2$cm langer 2cm breiter längsovaler, leicht granulierter nicht pilierter pigmentierter Naevus. Kleine Naevi pigmentosi über dem ganzen Körper in mässiger Zahl ziemlich gleichmässis verteilt.

Gelenke: Das Kiefergelenk erlaubt enorme Seitwärtsbewegungen, wobei öfters der Gelenkkopf aus seiner Pfanne springt, aber ohne weiters beim Zurückgehen seine frühere normale Lage wieder einnimmt.

Hals, Kopf erlauben extreme Seit- und Rückwärtsbewegungen, Schulter und Ellbogengelenk sehr locker, enorm überstreckbar. Handgelenkstreckung über 1 R. Endphalangen gegen Grundphalangen (Streckung) über 1 R. Fingerglieder extreme Dorsalflexion; letzte

Phalange gegen vorletzte 1 R. Die Gelenke am Daumen sind so beweglich, dass er sich nach rückwärts fast einrollen lässt. Hüftgelenk auch bei gestrecktem Knie erlaubt abnorme Beugung, Auswärtsbewegungen fast 180°. Die Zehengelenke verhalten sich ähnlich wie die der Finger. Beim Rumpfbeugen nach vorne geht der Kopf fast bis an die Knie. Die Bewegungen sind nicht schmerzhaft.

Drüsen: Weiche, deutlich vergrösserte Schilddrüse, sie reicht bis zur Suprasternalgrube, ohne diese auszufüllen. Keine Lymphdrüsenschwellungen, keine Milzvergrösserung. Die Testes sind gut entwickelt.

* * *

Das auffälligste Symptom bei unserem Patienten ist wohl die abnorme Dehnbarkeit der Haut. Wie schon eingangs erwähnt wurde, handelt es sich um einen typischen Fall von Cutis hyperelastica nach der Weber'schen Einteilung. Es wurde vielfach versucht, das anatomische Substrat dieser enormen Abhebbarkeit und Elastizität der Cutis laxa zu ergründen. Du Mesnil hatte als einzigen pathologischen Befund eine myxömatöse Degeneration des fasrigen Bindegewebes. Williams und Unna konnten dieses Ergebnis nicht bestätigen, fanden aber, „dass die exquisite Dehnbarkeit der Haut auf Schlängelung und Entrollbarkeit der Gefässe, Nerven und elastischen Fasern, sowie auf der Aufsplitterung der collargenen Substanz beruhe, während für die enorme Kontraktilität in den bisher vorliegenden Befunden keine Aufklärung gegeben sei."

Dobrosworskaja beschreibt einen Fall, der eine grosse Ähnlichkeit mit dem unsrigen hat, histologisch fand er dabei das Stratum Malpighi verdünnt, das Epithel ödematös, Ödem der papillär-subpapillären Schicht, Zahl und Dicke der Bindegewebsbündel vermindert. Eine anatomische Grundlage für die Kontraktilität fand auch dieser Autor nicht.

Die nächste Beziehung der Cutis hyperelastica besteht naturgemäss zu der zweiten, nicht elastischen Haut, wie sie bei Tumoren in der Subcutis teils lokalisiert, teils generalisiert zur Beobachtung kommt. Diese Tumoren können einmal von der Subcutis

selber (Fibroma-molluscum) oder von Nervenstämmen, (Neurofibromatosis Recklinghausen) ausgehen, Kombinationen beider Tumorarten sind häufig. Die Haut wird dabei unter Umständen allmählich durch das Grösserwerden der Geschwülste passiv gedehnt, geweitet und auseinandergezogen. Die Elastizität geht dabei verloren. Auch mikroskopisch tritt dies deutlich hervor; die elastischen Elemente des Unterhautzellgewebes sind degeneriert oder hypoplasiert zugunsten der hyperplastischen Bindegewebsfasern. (Weber).

Auffallend ähnlich dem Fibroma molluscum sind die bei unserem Fall so plastisch in Erscheinung tretenden tumorähnlichen, schlaffen Gebilde an den Ellenbogen, Knien und Fersen, wie sie auch sonst öfter bei Cutis hyperelastica beschrieben wurden, nach traumatischen Einflüssen erst sekundär entstanden. Hieraus ergibt sich ein wesentlicher Unterschied gegenüber der ja enorm elastischen Haut bei unserem Patienten. Es handelt sich also beim Fibroma-molluscum um eine sekundäre Erscheinung.

Einen einschlägigen Fall berichtet Kozevnikov von geradezu grotesker Ausdehnung.

„Bei einer 30jährigen Patientin trat mit ihrem dritten Lebensjahr eine schwere Hautfaltenbildung im Gesicht auf, die immer mehr zunahm. Mit 3 Jahren verlor sie das rechte, mit 10 Jahren das linke Augenlicht. Seit Anfang 1921, nach einer schweren Hungerperiode, kann sie nicht mehr gehen. Bei der Untersuchung fällt die charakteristische Haltung der Patientin auf, die sie seit vielen Jahren inne hat. Sie sitzt in hockender Stellung, indem sie ihren Kopf mit der rechten Hand unterstützt. Sie schläft auch in dieser Haltung und sie zieht währenddessen das Knie bis an das Gesicht heran. Der Kopf ist gross und verunstaltet. Sie hat nur 4 Zähne, die anderen sind überhaupt nie gewachsen. Das ganze Gesicht ist von dicken, weichen Hautfalten bedeckt, die herunterhängen und die Brüste fast erreichen. Die Nasenspitze und die Oberlippe sind in eine Reihe von schmalen Geschwülsten umgewandelt, die durch tiefe Furchen voneinander getrennt sind. Die Mundöffnung ist von Hautfalten verdeckt, sodass die Patientin beim Essen gezwungen ist, sie hochzuheben. Der ganze Körper

ist mit einer Reihe von ansehnlichen, beim Berühren etwas schmerzhaften, weichen Knoten verschiedener Grösse bedeckt. Überdies ist eine grosse Anzahl von kleinen und grösseren Pigmentflecken vorhanden. Am Rücken und an der Brust sind einige grosse, unregelmässige Flecken von Vitiligo zu verzeichnen. Menstruation fehlt, fehlte auch immer. Psychisch ist sie minderwertig."

Hierher gehört vielleicht auch ein Fall von Salustri, wo sich intrakutan und subkutan kleine rötliche, teils gestielte Tumoren von elastischer Konsistenz fanden. Sie enthielten Bindegewebe, aber keine cariokinetischen Zellen und kein Nervengewebe. Über den Tumoren war eine braune punkt- bis linsengrosse Pigmentation. Da weder die histologische Struktur noch die Anordnung der Affektion einen Anhalt für nervöse Genese bieten, denkt Salustri an eine myxömatöse Umwandlung des Bindegewebes wie bei cutis laxa. Er schliesst sich also der Ansicht Du Mesnils an, der ebenfalls bei Cutis laxa eine Umwandlung der Bindegewebsfibrillen der Cutis in myxömatöses Gewebe bezw. ein Stehenbleiben der embryonalen Verhältnisse fand.

Eine zu weite Haut mit enormer Faltenbildung findet man auch in ausgeprägten Fällen von Chondrodystrophie oder Mikromelie. Hier ist der Grund für die Anomalie, die mangelhafte Skelettentwicklung, die Kürze der Glieder, um die die normal angelegte Haut wie ein weiter Sack hängt. Auf diese Weise kann auf den ersten Aspekt ein Cutis laxa-ähnlicher Zustand oder Myxödem vorgetäuscht werden. Das Unterhautzellgewebe ist jedoch bei dieser Krankheit im Gegensatz zur hyperelastischen Cutis fett- und bindegewebsreich und nur wenig elastisch.

Dass die Hautveränderung bei Myxödem gewisse Beziehungen zur Cutis laxa hat, ist schon von verschiedenen Autoren (Pfaundler) hervorgehoben. Hier ist die Verbindung der Haut mit ihrer Unterlage durch eine noch unaufgeklärte eigentümliche Quellung von Bindegewebselementen gelockert und von sulziger, teigiger oder schleimiger Beschaffenheit. Die Haut ist durch dieses Ödem fest, mangelhaft elastisch, die Faltenbildung erschwert. Schwindet aber das Ödem, so wird die Haut schlaff und runzelig. (Cutis laxa Typ III nach Weber).

Aus der Gegenüberstellung der einzelnen Arten von „loser Haut“ ergeben sich deutlich und zwanglos erkennbare Unterschiede zu der Hautveränderung in unserem Fall. Bei keiner der angeführten Arten von Cutis laxa (im weiteren Sinne) ist diese hochgradige Elastizität und Kontraktilität vorhanden.

* * *

Ausser der losen Haut war bei unserem Falle ein auffälliges Symptom eine enorme Blutungsbereitschaft. Die Angaben des Patienten, dass schon bei ganz geringen Traumen Blutungen unter die Haut oder auch aus den leicht entstehenden Wunden auftraten, deuten darauf hin. In der Literatur finden sich immer wieder, wenigstens bei den ausgedehnten Fällen von Cutis laxa diese Angaben von der leichten Verletzlichkeit der Gefässe, und von den Autoren wird dieses Symptom mehrfach beschrieben und als zum Krankheitsbild der Cutis laxa gehörend angesehen. Praedilektionsstellen, die einer äusseren Schädigung besonders ausgesetzt sind, sind fast stets, genau wie bei unserem Fall, die Ellenbogen, die Haut über den Kniescheiben und über den Tibeakanten, sowie an den Fersen. Histologische Untersuchungen der Gefässwände zeigten des öfteren eine Verminderung des elastischen Gewebes, sodass die leichte Zereisslichkeit der Gefässe bei traumatischer Einwirkung leicht erklärlich ist. Capurro nimmt eine durch die Auflockerung der Bindegewebsbündel bedingte Widerstandslosigkeit in der Subcutis an, die die Ausdehnung der Ecchymosen ermöglicht; dann seien auch wahrscheinlich Änderungen in der Blutsbeschaffenheit mit im Spiele.

Dass in unserem Falle auch noch mit der Möglichkeit einer echten Purpura von paediatrischer Seite gerechnet wurde, nimmt nicht wunder, zumal die Blutungsbereitschaft mit einer Coxitis vergesellschaftet war (Morbus Maculosus Werlhof). Sie konnte aber von den Kinderärzten auf Grund ihrer Untersuchungen ausgeschlossen werden.

Die Genese der Blutungsbereitschaft bei Purpura vera liegt nach Lehndorf, Frank und anderen Autoren in einer pathologischen Veränderung der Blutbeschaffenheit sowohl in morpho-

logischer wie chemischer Hinsicht, sowie in einer abnormen Durchlässigkeit der Gefässwände für die korpusculären Elemente des Blutes. Beides bedingt wahrscheinlich durch hormonale oder toxische Einflüsse, sowie nervöse Störungen der Kapillarinervation. Demzufolge treten die Blutungen auch ohne traumatische Einwirkung auf. Anders bei Cutus laxa, wo für die Hauptblutungen die auf der Asthenie des Bindegewebsapparates beruhende Zerreisslichkeit der Gefässwand verantwortlich zu machen ist. Notwendig für die Blutung ist ein Trauma, mag es noch so gering sein. Der gleiche Unterschied in dem Vorgang und Bedingung für die Blutung besteht gegenüber der symptomatischen Purpura oder den sogenannten sekundären haemorrhagischen Diathesen jeglicher Genese, wie sie bei schweren Anaemien besonders der aplastischen Form, ferner bei akuter Leukämie und Pseudoleukämien und endlich bei septischer Infektion und Intoxikation verschiedener Art vorkommen.

Blutextravasate grösserer Ausdehnung bei kleinsten Traumen findet man selbstverständlich auch bei Blutern, wo aus der kleinen Gefässwunde wegen der mangelnden Gerinnung heftige Blutungen möglich sind. Bei unserem Kranken wurde die Möglichkeit einer Haemophilie in Erwägung gezogen; es ist ausdrücklich in der Krankengeschichte erwähnt, dass unter dem Ascendenten des Patienten kein Bluter war.

Wie die Gefässe ist auch die Haut selbst enorm vulnerabel, was die grosse Anzahl der Narben beweist, die sich besonders an die für Schädlichkeiten exponierten Stellen des Körpers finden, wie an der Stirn, an den Ellenbogen, Aussenseite des Unterarms, über den Kniescheiben und den Tibeakanten, sowie an den Fersen. Die Verwundbarkeit beruht wahrscheinlich auf den Mangel an Stützgewebe, daher auch die klaffenden Wundränder. Meirowsky berichtet über einen ähnlichen Fall wie der unsrige. Bei einem 26jährigen Mann mit ausgesprochenen Cutis laxa-Symptomen bestand seit frühester Kindheit grösste Verletzbarkeit der Haut. Schon bei geringem Druck oder Stoss entwickelten sich Haematome oder Ulcerationen, die mit tiefer, atrophischer Narbe abheilten. Auch Schubert berichtet über einen einschlägigen Fall:

Bei einem 22 jährigen Mann mit typischer Cutis laxa fand sich neben allgemeiner Hyperflexibilitas an den zu Traumen disponierten Stellen knotige Auftreibungen, schlaffe Hautwülste oder Narben.

Das Besondere an den Narben unseres Falles wie auch an den Narben fast aller Cutis laxa-Fälle ist die abnorme Breite. Nach anfangs linearer Verklebung der Wundränder entsteht nach Du Mesnil, später durch Umwandlung des Granulationsgewebes ein myxömatöses fibrillenarmes Gewebe, das durch den Zug der elastischen Fasern nach der Seite auseinandergezogen wird. Die breite atrophische Narbe scheint auch bei weniger leicht verwundbarer Haut bei der Cutis laxa charakteristisch zu sein. Selbst nach einer Operation bei einer sonst gesunden Frau, die an Fibroma molluscum litt, wichen die Hautränder nach 2—3 Tagen soweit auseinander, dass die Haut von den Fäden durchschnitten wurde. (Ein Fall von Tschernogubow).

Bei den in der Krankengeschichte erwähnten tumorähnlichen Gebilden an den Ellenbogen, an den Knien und Fersen dürfte es sich wohl um Hypertrophie des Lymph- und Blutgefässapparates an diesen Stellen auf Grund von andauernden traumatischen Reizen handeln. Cohn und Schubert, die derartige Gebilde histologisch untersuchten, fanden eine Erweiterung und beträchtliche Anfüllung der Blutgefässe. Das Unterhautzellgewebe fehlte fast ganz, dafür finden sich Hohlräume, die miteinander in Verbindung stehen, und deren Wandung aus nicht sehr dicht liegenden Endothelzellen und aus sehr zarten Bindegewebsfasern besteht. (Ähnlich auch beim Fibroma molluscum). Auch Danlos fand bei seinen Fall, dass die tumorähnlichen Gebilde wesentlich von dilatiertem Blut- und Lymphgefässen gebildet waren. Raspi berichtet von einer Überentwicklung des lymphatischen subkutanen Netzes bei der Cutis laxa im allgemeinen.

Eine Neigung zur Ulceration gibt es auch auf Grund von trophischen Störungen, die ihrerseits wieder mannigfaltig bedingt sein können, nämlich in der Störung der Zirkulation und Inervation.

Auf ganz anderer Basis steht die Vulnerabilität bei Syringomyelie und Tabes dorsalis, wo die unzureichende Sensibilität die Hauptschuld an der Störung trägt.

Genauere Untersuchungen bei unserem Patienten liessen alle diese zuletzt angeführten Ursachen für die leichte Hautverwundbarkeit ausschliessen, und durch unsere Ausführung ist wohl hinreichend deutlich geworden, dass dieses Symptom durch die Eigenart des Cutis laxa allein und völlig erklärbar ist.

* * *

Eines der auffälligsten Symptome bei unserem Falle ist wohl die starke Überstreckbarkeit sämtlicher Gelenke. Diese Hyperflexibilitas wurde nicht immer im Zusammenhang mit der Cutis laxa gefunden, meist nur dort, wo sich auch über den Gelenken, insbesondere am Ellenbogen und Kniegelenk, aber auch an den Metakarpophalangeal- und Metakarpotarsalgelenken die oben beschriebenen tumorähnlichen, mit atrophischer Haut bedeckten Gebilde, sowie die starke Blutungsbereitschaft und die leichte Vulnerabilität der Haut fanden. Die Berücksichtigung der schlaffen Gelenke führten zu der Anschauung, (Tschernogubow) dass die Hypoplasie des Bindegewebes nicht nur die Haut, sondern auch den ganzen Organismus beträfen. Ausserdem nimmt Kapurro für die Gelenkschlaffheit eine Hypotonie der Muskeln an. Von vornherein scheint die Ansicht von Tschernogubow naheliegend, anderseits ist es gut denkbar, dass sich die Störung nicht nur auf das Bindegewebe sondern auch auf die Muskulatur ausdehnt, da ja beide mesodermalen Ursprungs sind. Jedenfalls wird nie die Hypotonie der Muskulatur allein, sondern immer auch und zwar zuerst eine Schwäche des Bandapparates die Ursache der Schlottrigkeit sein. Löwenthal und Juliusberg konnten jedoch bei einem Fall von Cutis laxa röntgenologisch feststellen, dass bei intaktem Knochengewebe eine auffallende Weichheit aller Knorpel, einschliesslich der Gelenkknorpel bestand, worin eine weitere Ursache gesehen werden kann.

Die abnorme Exkursionsfähigkeit der Gelenke, wie sie auch bei schwerer Rachitis fast immer vorkommt, sieht Pfaundler in einer rachitischen Myopathie. Die Muskeln zeigen klinisch einen verminderten Tonus, oft Atrophie und leichte Ermüdbarkeit.

Bei der Mikromelie oder Chondrodystrophie, dem Myxödem besonders aber beim Mongolismus ist die Gelenkschlaffheit

geradezu charakteristisch. Auch hier sind es im besonderen die Hand- und Fingergelenke wie auch bei unserem Kranken, die am hochgradigsten diese Anomalie zeigen. Die Ursache dieser Schlaffheit wird von Kassowitz in einer Erweichung des Knorpels gesehen, der allen drei Typen, wenn auch offenbar verschiedener Genese, gemeinsam sei; wahrscheinlich spielt aber auch bei diesen Krankheiten die Muskelschlaffheit eine gewisse Rolle.

Ferner gibt es Überstreckbarkeit der Gelenke aus mannigfachen anderen Ursachen, die mit diesem Symptom der Cutis laxa ausser der äusseren Erscheinungsform keine nähere Beziehung haben. Ich erinnere an die schlaffen Gelenke bei mangelnder oder fehlender motorischer Inervation (Poliomyelitis anterio, Myatonia congenita usw.), an die abnorme Beweglichkeit bei gestörter Tiefensensibilität (Tabes dorsalis), ferner an die Schlottergelenke nach hochgradigen und lang andauernden Gelenkergüssen, sowie bei Arthropathien (Tabes und Syringomyelie).

In differentialdiagnostischer Hinsicht ergibt sich bei unserem Patienten in Bezug auf dieses Symptom keine Schwierigkeit. Nach dem ganzen Status kommt wohl keine der eben angegebenen Möglichkeiten für die Überstreckbarkeit der Gelenke in Betracht, insbesondere bestand für Myxödem kein Anhaltspunkt.

Die eigentliche Veranlassung für die Inanspruchnahme der ärztlichen Hilfe war die subjektiv wie objektiv merkliche allgemeine Hinfälligkeit und Leistungsschwäche des Patienten. Er ist den Anforderungen seines Berufes körperlich nicht gewachsen. Man wird in der mangelhaften Ausbildung des Stützapparates ohne weiteres eine Ursache für diese körperliche Untüchtigkeit sehen dürfen, jedoch liegt in unserem Falle sicher noch eine allgemeine Schwäche des Gesamtorganismus vor, die häufigen Ohnmachtsanfälle wären sonst nicht erklärlich. Auch in geistiger Beziehung zeigt der Patient eine deutliche Minderwertigkeit, die sich in einer mangelnden Intelligenz und gemütlicher Stumpfheit äussert. Diese geistige Minderwertigkeit scheint kein zufälliges Begleitsymptom der Cutis laxa zu sein, da sie in der Literatur öfter mit ihr kombiniert vorgefunden wurde.

* * *

Rückblickend und zusammenfassend kann man wohl sagen, dass die hyperelastische Haut, mit Blutungsbereitschaft und leichter Verletzlichkeit des Intugements, sowie Überstreckbarkeit der Gelenke eine Krankheitseinheit bilden, die gut abgrenzbar ist geüber den anderen pathologischen Zustandsbildern mit ähnlichen Erscheinungen. Bei dem Vergleich der einzelnen Symptome ist die Häufigkeit näherer Beziehung zu konstitutionellen und kongenitalen Erkrankungen auffällig. Bemerkenswert ist ferner, dass nicht nur eins, sondern mehrere Symptome der Cutis laxa ein Analogon in Krankheitserscheinungen beim Myxödem haben, nämlich die lose Haut (im weiteren Sinn), die abnorme Gelenkbeweglichkeit und psychische Minderwertigkeit.

* * *

Immer wieder ist die Frage nach der Ätiologie der Cutis laxa aufgeworfen worden. Die meisten Autoren glauben, dass sich die Anomalie schon im embryonalen Leben entwickelt haben müsse. Du Mesnil, Kozevnikov und andere sprechen von einer Entwicklungshemmung des Mesoderms. Es bestehe ein unreifer embryonaler Zustand. Unna und Williams halten die Erkrankung für degenerativer Natur. Drews betont, dass die Hautveränderung angeboren sei, mag sie auf einer Entwicklungshemmung im Sinne Du Mesnils oder auf einer Degeneration beruhen. Er stützt seine Ansicht durch den Nachweis, dass die Cutis laxa mit anderen kongenitalen Hauterkrankungen kombiniert vorkommt; er erwähnt da besonders die Kombination mit Teleangiektasien und Varicen, sowie grossen Neavi. Die von mir ausgeführten Beziehungen der einzelnen Symptome zu konstitutionellen und kongenitalen Erkrankungen sprechen auch in dieser Richtung. Bei unserem Patienten soll die Störung von frühester Kindheit an bestanden haben.

Die nächste Untersuchung gilt den hereditären Beziehungen. Kopp beobachtete einen Fall von Cutis laxa bei Vater und Sohn, Jördens fand bei der sonst gesunden Schwester eines Cutis laxa-Trägers eine Hyperflexibilitas. Nach unseren früheren Ausführungen liegt die Annahme nahe, dass es sich auch hier um einen Cutis laxa-ähnlichen Zustand gehandelt hat. Wiener konnte in

drei Generationen zehn Individuen, und zwar gleichviel von beiden Geschlechtern, mit loser Haut nachweisen. Die Vererbung war dominant. In unserem Falle ist angeblich kein anderes Familienmitglied mit dieser Hautanomalie behaftet. Drews betonte jedoch wahrscheinlich mit Recht, dass Cutis laxa-Träger auf die Abnormität ihrer Haut oft erst bei zufälliger Untersuchung aufmerksam gemacht wurden, und dass es durchaus denkbar ist, dass eine Zahl von Cutis laxa-Fällen sicher unerkannt bleiben und der erbbiologischen Forschung entgehen.

In neuerer Zeit ist verschiedentlich die Meinung aufgetaucht, dass es sich um innersekretorische Einflüsse bei der Genese der Cutis laxa handelte. Dobrosworskaja beschreibt einen Fall: Eine 23jährige Frau leidet an allgemeiner Adipositas, Elastizität der Haut gesteigert, sodass auf der Brust und am Oberarm eine Falte bis zu 9cm Länge abhebbar ist. Die Haut ist leicht verletzbar, Brüste fest, drüsenarm, infantiler Uterus und collum conicum, sehr enger Introitus vaginae. Libido sexualis fehlt, Glandula thyreoidea nicht palpierbar. Der Verfasser denkt an eine pluriglanduläre Störung (Hypophyse, Schilddrüse, Genitaldrüsen).

Ein anderer Fall von Löwenthal und Juliusberg: „21jährige Patientin, früher gesund, mit 19 Jahren Menses, unregelmässig und spärlich, gleichzeitig Cutis laxa-ähnliche Veränderungen. Während der Folgen eines Motorradunfalles, der zu Knochenbrüchen und Hautwunden an den Beinen führte, stärkere Beschleunigung der zuletzt stationär gebliebenen Hautveränderung.

Bei röntgenologisch intaktem Knochengewebe auffallend Weichheit aller Knorpel, einschliesslich der Gelenkknorpel; die Gelenke zum Teil dadurch über die Norm beweglich, besonders deutlich an den Handgelenken; an den Füssen dadurch starke Verkrüppelung und Hohlfussbildung. Lockerung des Gewebes der Cutis und Subcutis, sodass ein Cutis laxa-ähnlicher Zustand der Haut besteht. Diese lässt sich besonders deutlich an den Händen und Armen in grossen Falten abheben und ist auf der Unterlage verschieblich geworden. An beiden Ellenbogen spontan entstandene trophisch umschriebene Hautveränderungen. Nägel der Finger und Zehen verdickt. Störung hängt offenbar zusammen mit der Entwicklung

der weiblichen Geschlechtsdrüsen; dafür spricht das Einsetzen gleichzeitig mit dem Beginn der Menses und eine deutliche Hypoplasie der weiblichen Genitalien." Ferner nimmt Raspi eine endokrine Störung an (Schilddrüse): Bei einem 14monatlichen Mädchen mit Cutis laxa bestand der Gesichtsausdruck ähnlich dem eines Myxödems, geringes Gewicht und Grösse.

Bei unserem Patienten fand sich eine leichte Vergrösserung der Schilddrüse und eine gewisse geistige Langsamkeit und Stumpfheit, Störungen, die wohl in endokriner Disharmonie ihren Grund haben dürften.

Die früher schon einmal betonte Ähnlichkeit von Cutis laxa mit dem Myxödem im Symptomenbild und anatomischen Substrat gewinnt hier bei aetiologischer Betrachtung noch an Bedeutung. Das Myxödem war wohl eine der ersten Krankheiten, an dem die Dysfunktion am innersekretorischen Apparat zuerst studiert und als ursächliches Moment der Erkrankung erkannt wurde. So darf man wohl vom Myxödem rückschlüssig sagen, dass auch die Cutis laxa durch innersekretorische Einflüsse entsteht. Ich möchte glauben, dass die Cutis laxa auf einer meist angeborenen, teils vererbbaren pluriglandulären Insuffienz beruht.

Ein Fall von Kroll scheint nicht im Rahmen dieser Auffassung zu passen: „Bei einem 34jährigen Patienten mit infektiöser generalisierter ‚Athétose double' bildete sich gleichzeitig ausser vasomotorischen Störungen im Gesicht und oberen Halsteil das ausgesprochene Bild der Cutis laxa an beiden Händen. Bei Rückgang der motorischen und vasomotorischen Störung auch Rückgang der Cutis laxa."

Kroll kommt auf Grund seiner Beobachtung zu der Auffassung, die Schädigung des Nervensystems und zwar des Striopallidums, das die vegetativen Zentren einschliesst, sei die Grundursache für die Cutis laxa-Entwicklung.

Dass das Nervensystem überhaupt eine grosse Rolle bei den Hautfunktionen spielt, zeigt er durch den Hinweis auf die Renauld'sche Gangrän und die Sklerodermie. Kroll ist der Ansicht, dass auch in einem Fall von Alibert 1835, bei dem ein auffallend grosser Kopf und eine mangelnde Intelligenz bestand, eine

angeborene Hirnschädigung die Cutis laxa bedingt habe. Auch den früher schon erwähnten Fall von Kozevnikov zieht Kroll zur Stützung seiner Hypothese heran, da auch hier eine abnorme Grösse und Missgestalt des Kopfes, eine Gangstörung und eine Demenz beschrieben wird. Kroll bedauert mit Recht, dass in beiden Fällen keine näheren Angaben über das Nervensystem bestehen.

Bei unserem Patienten ist eine hochgradige Interesselosigkeit und geistige Stumpfheit nicht zu verkennen. Die Intelligenz wohl gering, eigentliche Demenz bestand aber nicht. Am Nervensystem, das sorgfältig von fachärztlicher Seite untersucht wurde, zeigte sich nichts von der Norm abweichendes.

In dem Fall von Kroll ist wohl ein nervöser Ursprung kaum zu bestreiten. Was unseren Patienten und die von Alibert und Kozevnikov berichteten Cutis Laxa-Fälle angeht, so lässt sich die Hypothese von Kroll wohl auf sie anwenden, aber nicht sicher beweisen. Bei einer Reihe von Cutis laxa-Fällen sind jedoch keine Störungen des vegetativen Nervensystems auffällig gewesen, wo hingegen Störungen der inneren Sekretion von manchen Autoren immer wieder hervorgehoben werden. Aber man wird bedenken, dass die innersekretorischen Drüsen ihre Steuerung vom vegetativen Nervensystem erfahren. Ich erinnere an den Zuckerstich von Claude Bernard als ältesten einschlägigen Versuch, sowie an die auf Nervenreiz beobachtete Adrenalinausschüttung und an die Sauerbruch'schen Theorien über die Entwicklung des Basedow über das vegetative Nervensystem. Eine Dysfunktion des endokrinen Apparates ist möglich, wenn dieser selbst oder das übergeordnete nervöse Zentrum geschädigt ist; so gewinnt für die Entstehung der Cutis laxa die Theorie von Dobrosworskaja von der pluriglandulären Insuffizienz und die Hypothese Krolls eine verständliche Beziehung. In unserem Falle lässt sich kaum entscheiden, wo die primäre Schädigung liegt. Sie könnte im zentralen Nervensystem lokalisiert sein; man müsste dann die geistige Stumpfheit und mangelnde Intelligenz nach dieser Richtung werten, die Drüsenschädigung wäre dann sekundär. Andererseits ist aber auch denkbar, dass die innersekretorischen Drüsen

bei unserem Patienten primär geschädigt sind und durch ihre Dysfunktion rückwirkend einen Ausfall zentralnervöser Art bedingen.

Zusammenfassung.

1. Die bei unserem Patienten beobachtete Hyperelastizität und Verletzlichkeit der Haut, die Hyperflexibilitas und allgemeine Asthenie sind nicht zufällig zusammentreffende Symptome, sondern bilden in ihrer Gesamtheit eine Krankheitseinheit.

2. Die einzelnen Symptome der Cutis laxa zeigen in Bezug auf auf ihre äussere Erscheinungsform und ihren Entstehungsmechanismus gewisse Ähnlichkeit mit anderen kongenitalen oder erworbenen Konstitutionskrankheiten, besonders mit dem Myxödem.

3. Die Entstehungsursache der Cutis laxa ist wahrscheinlich in einer Dysfunktion des innersekretorischen Apparats zu suchen, meist angeboren, gelegentlich auch erworben.

Diese Dysfunktion beruht entweder auf einer Schädigung des innersekretorischen Gewebes oder auf einer fehlerhaften Steuerung von seiten krankhaft gestörter vegetativer Zentren.

* * *

Für die Überlassung und Durchsicht der Arbeit erlaube ich mir Herrn Professor Dr. W. Siemens und für die Übernahme des Referates Herrn Geheimrat Professor Dr. von Zumbusch meinen ehrerbietigen Dank auszusprechen.

Lebenslauf.

Ich, Johannes Heinrich Backmann, bin geboren am 8. Oktober 1902 zu Haltern in Westfalen als Sohn des Fabrikdirektors Hermann Backmann und seiner Ehefrau Elisabeth, geb. Backmann.

Nachdem ich Ostern 1923 auf dem Gymnasium Josephinum zu Hildesheim das Abiturientenexamen bestanden hatte, studierte ich in Hannover Naturwissenschaften und an den Universitäten Göttingen, Münster und München Medizin.

Am 28. Juni 1928 bestand ich in München mein medizinisches Staatsexamen.